

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Louis MAUFRAIS

Né le 23 novembre 1889, à Dol
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Médaille de bronze de l'Assistance publique
Croix de guerre (5 citations)

Les Fistules Mento-Sternales

(Fistules congénitales médianes superficielles du cou)

Président : M. AUGUSTE BROCA, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LITTÉRAIRE ET MÉDICALE

LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAUVIGNE

1920

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	N...
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale	GOSSET
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	DOUAIL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	LÉON BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUVEFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET
	QUENU
	LEJARS
Clinique ophtalmologique	HARTMANN
Clinique des maladies des voies urinales	DE LAPERSONNE
	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR
	COUVELAIRE
	N.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	BROCA
Clinique thérapeutique	ALBERT ROBIN
Clinique oto-rhino-laryngologie	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	LABBE (H.)	MOCQUOT	ROUVIERE
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	SCHWARTZ(A)
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	SICARD
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TANON
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TERRIEN
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	TIFFENEAU
GOUGEROT	LEQUEUX	RETERER	VILLARET
GREGOIRE	LEREBoullet	RIBIERRE	ZIMMERN
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

*Qui fut mon premier maître, en
témoignage de ma grande affec-
tion et de ma reconnaissance.*

A MA MÈRE

A MA SŒUR

A MES GRAND'MÈRES

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur OMBRÉDANNE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades
Officier de la Légion d'honneur

*A qui nous devons le sujet de
notre thèse, qui nous a guidé dans
nos recherches et procuré une obser-
vation personnelle.*

*Nous le prions de vouloir bien
accepter l'expression de toute notre
reconnaissance pour son appui, ses
enseignements précieux et l'accueil
si bienveillant qu'il nous a toujours
réservé.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur AUGUSTE BROCA

Professeur de clinique chirurgicale infantile à la Faculté
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

*Pour le grand honneur qu'il nous
a fait en acceptant de présider notre
thèse, pour la bienveillance avec
laquelle il a mis à notre disposition
ses nombreuses observations et nous
a permis de publier deux d'entre
elles.*

*Qu'il veuille bien agréer ici l'hom-
mage de notre profonde gratitude.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. le Professeur agrégé MAUCLAIRE, chirurgien
de l'Hôpital de la Pitié (Externat 1911-1912).

M. le Docteur PARMENTIER, médecin de l'Hôtel-
Dieu (Externat 1912-1913).

M. le Professeur agrégé OMBRÉDANNE, chirurgien
de l'hôpital des Enfants-Malades (Externat 1913-
1914).

M. le Professeur agrégé DEMELIN, accoucheur à la
Maternité de l'Hôpital Lariboisière (Externat 1914).

M. le Docteur LESAGE, médecin de l'Hôpital Hérold
(Externat 1919).

M. le Docteur CROUZON, médecin de la Salpêtrière.

M. le Docteur FOIX, médecin des Hôpitaux, chef
de la consultation de médecine de l'Hôpital Necker
(1919-1920).

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE RENNES

Messieurs les Professeurs LE MONIET
LAUTIER et MARQUIS

A MESSIEURS LES DOCTEURS

DEVRAIGNE, accoucheur des Hôpitaux

PAUL DESCOMPS, MÉTIVET, PLANSON, LANCE,
P.-L. MARIE.

INTRODUCTION

La diversité des fistules congénitales que l'on peut observer à la région cervicale s'explique aisément par la complexité des formations et des remaniements morphologiques qui se succèdent à ce niveau dans les premiers mois de la vie embryonnaire : développement des arcs et fentes branchiales, formation et descente de l'ébauche médiane du corps thyroïde, soudure des ébauches de la langue, auxquelles il faut ajouter l'action de la déflexion de la tête et la descente de la masse cardio-péricardique.

Actuellement, l'étude de ces fistules, à la lumière des données embryologiques acquises, a permis de les classer en deux catégories distinctes : les unes *secondaires* à des kystes fistulisés, nous les laisserons de côté, les autres, fistules *primitives* qu'il est classique de diviser en *latérales et médianes* : les premières résultant d'un trouble évolutif du système branchial, les secondes de la persistance totale ou partielle du conduit de la thyroïde médiane.

Mais à côté de ces deux variétés il convient de décrire d'autres fistules, médianes, superficielles, très différentes au point de vue anatomo-pathogé-

nique. Nous allons les étudier dans ce travail sous le nom de mento-sternales, mais pour mieux en comprendre dans la suite les caractères spéciaux nous allons retracer, avant, les caractéristiques des fistules latérales et thyro-hyoïdiennes magistralement décrites dans les traités classiques.

Les fistules latérales peuvent être sous ou sus-hyoïdiennes. Les premières, les plus fréquentes sont celles qui dérivent de la deuxième fente par défaut de coalescence du sinus précervical et du canal de Rabl. Leur orifice externe, de siège cutané variable, est toujours situé le long de la ligne d'accolement du processus operculaire (bord antérieur du sternocléïdo-mastoïdien) rarement médian ou para-médian presque toujours latéral par conséquent. Leur trajet est franchement oblique, latéral et profond, se dirigeant vers la grande corne de l'os hyoïde, puis se coudant pour s'enfoncer vers la région amygdalienne à travers le bouquet musculaire stylo-hyoïdien entre les paquets vasculo-nerveux des deuxième et troisième arcs. L'orifice interne, de siège constant, se trouve dans la fosse amygdalienne : versant interne de la deuxième fente, situé en regard du canal de Rabl, versant externe. A côté de ces fistules complètes nous trouvons des variétés borgnes externes fréquentes, s'arrêtant le plus souvent à l'os hyoïde et des borgnes internes très difficiles à déceler, peu profondes.

Quant aux fistules latérales sus-hyoïdiennes ce sont celles de la première fente hyo-mandibulaire,

rares, toujours à trajet profond et latéral s'étendant de la région sus-hyoïdienne à l'angle de la mâchoire, même derrière l'oreille.

Les fistules médianes thyro-hyoïdiennes ont un orifice médian, et un trajet vertical mais toujours profond puisque nous savons qu'elles dérivent du canal thyro-glosse de His. Ce canal représente un bourgeon épithélial pharyngé qui donne naissance à la thyroïde médiane. Il part du foramen cæcum, se dirige obliquement en bas et en avant en suivant le séptum médian, adhère à la partie postéro-supérieure du corps de l'os hyoïde, traverse la cloison thyro-hyoïdienne pour venir en avant du cartilage thyroïde donner naissance à la glande dans l'angle de bifurcation du bulbe aortique. Rapidement, il perd sa lumière et se transforme en tractus fibreux ; mais que ce canal vienne à persister sur tout ou une partie de son trajet nous aurons alors réalisés ou la fistule thyro-hyoïdienne complète, ou borgne externe ou borgne interne, ou un kyste thyro-hyoïdien qui se fistulisera dans la suite. De l'identité d'origine résulte l'identité des caractères cliniques de ces diverses malformations — siège externe à la région thyro-hyoïdienne — cordon fibreux qui s'enfoncera verticalement vers la partie postéro-supérieure du corps de l'os hyoïde — l'adhérence à l'os en ce point d'où ascension du trajet et dépression de la cicatrice dans les mouvements de déglutition — la perméabilité du trajet au stylet qui vient buter sur le corps de

l'os enfin un revêtement cylindrique cilié avec parfois des éléments thyroïdiens.

Tels sont les caractères primordiaux de ces fistules latérales et médianes qui en rendront facile le diagnostic avec les fistules mento-sternales dont nous abordons maintenant l'étude.

FISTULES MÉDIANES SUPERFICIELLES OU MENTO-STERNALES

Ce sont des fistules superficielles, sous-cutanées dans tout leur trajet, sans connexion avec les plans musculo-aponévrotiques sous-jacents et occupant rigoureusement la ligne médiane. A vrai dire, la fistule ne constitue que l'élément principal d'une malformation complexe tendue de la pointe du menton à la fourchette sternale. L'ensemble présente un aspect presque constant dans tous les cas et tellement particulier qu'il nous a semblé qu'on devait les réunir en un groupe distinct au point de vue clinique et pathogénique.

Les premiers cas furent rapportés par Luschka, 1840. Arnat, Roth, Cusset 1878, le professeur Broca en observa un cas en 1893, un autre en 1905 : les uns les rattachant aux fistules latérales, les autres les mettant simplement en marge de leur statistique. Puis, en 1908, le Dr Veau en rapporta deux nouveaux cas et ouvrit la discussion embryologique en les attribuant à un défaut d'occlusion du sinus précervical. Nous venons de les observer avec M. Ombrédanne un

cas très démonstratif qui nous a donné l'idée de cette étude.

Nous commencerons par décrire les 11 observations que nous avons recueillies, puis, nous étudierons les caractères cliniques particuliers qui nous permettront d'en tirer des conclusions pathogéniques.

Observations

Obs. I. — Inédite (*Prise dans le service du professeur agrégé Ombredanne*).

G..., cinq ans. *Antécédents héréditaires.* — Rien ne permet de suspecter la syphilis chez les parents. Quatre frères et trois sœurs, aucun ne présente de malformation congénitale, tous venus à terme.

A la naissance, l'enfant présentait sur la ligne médiane du cou une bande verticale d'aspect rougeâtre saignant au moindre contact.

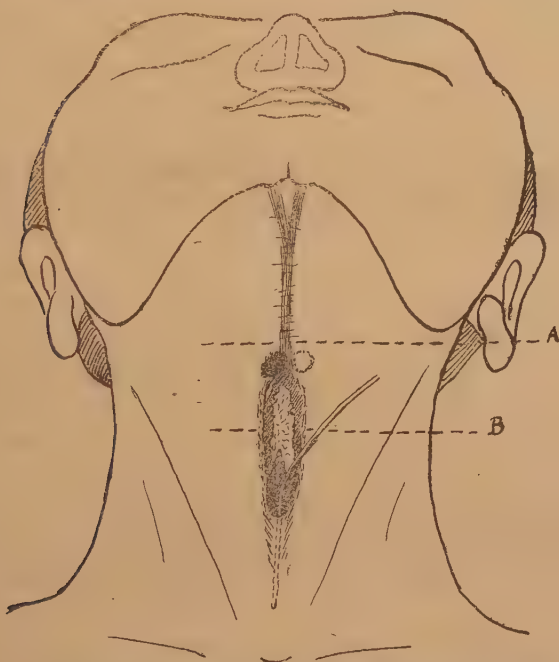
Etat actuel. — 14 janvier 1920. — L'enfant est bien constitué ne présentant par ailleurs aucune tare. La tête étant légèrement renversée en arrière, on constate les lésions suivantes :

Le menton de l'enfant présente une fossette inférieure invisible quand la tête est fléchie mais qui apparaît bien quand elle est levée. A ce moment, on voit que deux tubercules anormaux existent de part et d'autre de la ligne médiane et semblent faire corps avec le maxillaire inférieur.

La palpation confirme cette notion. Dans le fond de la fossette et sous le maxillaire on sent la saillie normale des apophyses géni. Dans cette position défléchie de la tête, les téguments de la région sus-hyoïdienne médiane sont sou-

levés sur la ligne médiane par une bride, résistante au palper, visible facilement, qui semble partir du bord supérieur du cartilage thyroïde et se bifurquer à 2 centimètres au-dessous du menton ; chacune des branches diverge en Y et se dirige vers un des tubercules osseux précités au niveau duquel elle se perd.

Cette bride large, semble-t-il, de 8 à 10 millimètres cesse



A. — Hauteur du bord supérieur du cartilage thyroïde
B. — — — — — inférieur — — — — —

d'exister au niveau du bord supérieur du cartilage thyroïde. La peau qui la recouvre est de consistance normale ; son épaisseur paraît également normale. Elle est peut-être un peu plus vasculaire que les téguments du voisinage. Elle est souple et mobile sur la bride sous-jacente.

A sa portion inférieure, au niveau du point où la bride cesse d'être perceptible, la peau présente sur la ligne médiane deux éléments anormaux : à droite, une petite tache

d'un brun ocre foncé, légèrement ombiliquée à son centre, sans qu'on puisse trouver d'adhérence des téguments à ce niveau avec le plan sous-jacent. A gauche de cette tache une autre tache pâle de la taille et de la forme d'une lentille semblant en très légère saillie. Le doigt qui pince les téguments à ce niveau ne perçoit aucune modification de leur consistance, aucune adhérence à la profondeur. Ces deux stigmates ne se déplacent pas pendant les mouvements de déglutition.

Au-dessous d'eux, sur une longueur de 4 centimètres environ, toujours sur la ligne médiane, existe une tache allongée, large de 12 à 14 millimètres, pigmentée, brunâtre comme une ancienne cicatrice. Cette zone brune est coupée en deux points par de petites brides blanches d'aspect cicatriciel. Le centre de cette plaque est squameux. Les écailles sont minces, sèches, se détachent assez facilement. C'est à ce niveau que se trouvait la zone qui saignait à la naissance, au dire de la mère.

La partie inférieure de cette zone anormale a abouti en bas à un tout petit orifice admettant un stylet boutonné ordinaire, n'admettant pas l'extrémité d'une pince de Kocher fermée, par conséquent de diamètre minime. Cet orifice est le point d'entrée d'un trajet fistuleux verticalement descendant et qui paraît régulièrement calibré. Au bout de 2 cm. 5 à 3 de trajet, le stylet bute juste à ce niveau sur le manubrium sternal, sans rencontrer le moindre contact osseux. Déplacé de gauche à droite, il entraîne assez facilement le trajet dans la limite ordinaire des déplacements de la peau. Ce déplacement est assez net et facile pour permettre de penser qu'il n'existe aucune adhérence du fond du trajet avec le sternum. Enfin l'exploration fait sourdre à l'entrée une goutte de liquide blanchâtre lactescent.

Opération. — Le petit malade est opéré le 15 janvier par M. le Dr Ombrédanne. Une incision elliptique très allongée est tracée circonscrivant les éléments anormaux et commençant au niveau de l'os hyoïde pour se terminer juste au niveau du manubrium. Le stylet est engagé à fond dans la fistule et y est maintenu; toute la zone anormale est soule-

vée dans une pince à traction. Le bistouri la détache et sans que le stylet puisse à aucun moment s'échapper, la sépare de la profondeur, la libérant ainsi de haut en bas. Il suit le plan de l'aponévrose cervicale superficielle sans l'intéresser et détache toute la pièce sans montrer la moindre adhérence. Cette manœuvre est poursuivie en haut jusqu'au bord supérieur du cartilage thyroïde.

A ce moment, les téguments de la région sus-hyoïdienne médiane sont soulevés par trois pinces à traction appliquées à l'extrémité supérieure de l'incision, de manière que la dissection puisse être poussée plus haut sans prolonger la cicatrice opératoire. Les téguments sont ainsi libérés alternativement au bistouri et à la rugine qui refoule le tissu cellulaire jusqu'au voisinage du maxillaire inférieur, puis la séparation de la zone pathologique avec le plan sous-jacent est reprise de bas en haut.

On constate successivement qu'il n'existe pas le moindre point d'adhérence ni au niveau du corps thyroïde qui n'est même pas aperçu, ni du cartilage thyroïde, ni de l'os hyoïde. Par contre, on constate nettement l'existence d'un tractus rougeâtre, gros comme une plume de poule, qui se laisse séparer facilement du plan aponévrotique sous-jacent. Arrivé à 2 centimètres environ du maxillaire, ce tractus se rompt. Au moyen de pinces, il est repris deux fois de suite et chaque fois une petite portion en est encore excisée. Après la deuxième excision deux petites artérioles donnent qui sont liées au catgut. La pièce comporte donc l'ensemble de la zone anormale, plus deux petits fragments secondairement excisés ; le tout est aussitôt immergé dans la solution de Bouin.

La région est alors examinée avec soin. Partout l'aponévrose cervicale superficielle présente une continuité absolue. Il est indiscutable qu'aucune connexion ne pouvait exister avec la profondeur ailleurs qu'au niveau tout à fait antérieur du prolongement supérieur, au niveau où celui-ci semblait aboutir au maxillaire inférieur. Pendant que l'enfant dort on examine avec soin le plancher buccal sans rien y constater d'anormal. La dentition est superbe et régulière, aucune

anomalie dentaire ; rien non plus à signaler du côté des gencives et de la lèvre inférieure.

L'examen histologique de la pièce fait par M. Girard, chef de laboratoire à l'hôpital des Enfants-Malades (1) a donné les résultats suivants :

Sur une coupe longitudinale de la fistule : on voit d'abord l'épithélium pavimenteux de la peau qui en un point s'invagine profondément dans le derme et forme un canal bordé à son tour par de l'épithélium pavimenteux qui, arrivé au fond de ce trajet, se recroqueville dans la profondeur du derme. La lumière du canal est occupée par de la substance hyaline amorphe. Le fond du canal vient buter sur du tissu conjonctif et sur du tissu graisseux. A ce niveau, il y a un petit amas de substance hyaline. Mais on ne trouve aucune trace de tissu glandulaire dans le fond de la fistule.

Sur une coupe transversale, on aperçoit, au niveau de la fistule, une prolifération du tissu épidermique mais aucun tissu glandulaire. Sur le reste des coupes, les tissus cutanés paraissent normaux : follicules pileux, glandes sébacées et sudoripares.

Le petit fragment de tractus musculaire prélevé à la partie supérieure de la plaie est formé de tissu conjonctif central de fibres musculaires striées abondantes et de tissu graisseux.

En résumé : trajet épidermique sans trace dans le voisinage de tissu thyroïdien ou de tissu glandulaire de glandes salivaires.

Obs. II. — Veau (in *Bulletin de la Société de Pédiatrie*, juin 1908).

P..., enfant assisté, six ans, pas de renseignements, intelligence peu développée, pas de symptômes fonctionnels.

Dans la région sous-hyoïdienne on observe une malformation constituée de haut en bas par : 1° une saillie supérieure ; 2° une cicatrice intermédiaire ; 3° une fistule inférieure.

1° *La saillie* rappelle vaguement la forme d'un clitoris,

1. Que nous tenons à remercier ici pour son extrême obligeance.

située en regard du cartilage thyroïde qu'elle dépasse en haut. Un sillon net la limite à ce niveau tandis qu'en bas elle se continue insensiblement avec le plan cervical. Elle est comme incurvée à son sommet et mesure 1 centimètre environ, en haut, et près de 2 centimètres quand on a redressé sa courbure. Recouverte par une peau normale sur presque toute son étendue elle présente cependant une pigmentation noire à sa base.

Sur le côté droit existe une petite saillie papuleuse recouverte d'une peau blanchâtre. En haut, se voit également une cicatrice blanche. La consistance est molle comme si elle était formée de peau recouvrant un tissu cellulaire normal, pas de trace de cordon fibreux cicatriciel ni de cartilage.

2° La *cicatrice* sous-jacente s'étend jusqu'à la fistule. Elle est formée de deux parties : l'une supérieure muqueuse l'autre inférieure cutanée. La partie muqueuse commence à mi-chemin entre la base et le sommet de la saillie. Elle est étalée, large de 1 centimètre, mais elle se rétrécit en se rapprochant de la fistule. Elle est lisse, brillante et suinte un produit qui se concrète en une croûte blanchâtre. A la hauteur du bord inférieur du cartilage cricoïde, la cicatrice perd ses caractères de muqueuse et devient cutanée blanchâtre. Elle se rétrécit et aboutit à la fistule. Ce qui caractérise cette cicatrice c'est le tissu scléreux, dense, fibreux sur lequel elle repose. Cette base fait une légère saillie sur les plans sous-jacents et rappelle les brides qu'on observe sur les cicatrices profondes qui ont suppuré longtemps.

3° La *fistule* est médiane, légèrement paramédiane gauche. Elle répond à la fourchette sternale exactement à 2 millimètres au-dessus de son bord supérieur. Elle est limitée en bas par un rebord cutané horizontal, véritable valvule. En haut, la paroi postérieure de la fistule se continue insensiblement avec la cicatrice. Comme la paroi de la fistule a les caractères d'une muqueuse, et que la cicatrice a une apparence cutanée, il y a à ce niveau une zone de transition qui répond assez exactement à l'orifice de la fistule. En écartant fortement les lèvres de la fistule, on lui trouve un

diamètre de 3 à 4 centimètres. Au fond, on aperçoit une muqueuse d'où suinte un liquide séreux. Le stylet y pénètre sans difficulté mais est arrêté à une profondeur de 5 millimètres de l'orifice, il passe en avant de la poignée sternale.

Quand l'enfant lève la tête, la région médiane cicatricielle fait saillie et limite l'extension. Elle ressemble à une cicatrice de trachéotomie mais sans adhérence avec la trachée.

Opération. — La tumeur est facilement extirpée, la dissection de la fistule est délicate étant adhérente par sa pointe au sternum et reliée latéralement au tendon du sterno-mastoïdien par des tractus fibreux.

L'examen histologique a montré, au niveau de la fistule : du tissu pavimenteux stratifié sans trace d'éléidine ou de kératinisation, un chorion irrégulier avec quelques papilles peu développées non vasculaires, du tissu conjonctif sous-jacent peu dense sans infiltration leucocytaire, enfin des glandes sudoripares abondantes. Le mamelon présente les caractères histologiques de la peau normale avec cependant des follicules pileux abondants.

Obs. III. — Veau (*Bull. Soc. Pédiatrie*, juin 1908).

Adolescent, quinze ans. Dans ce cas, le menton était bridé par une cicatrice exactement médiane qui formait comme un repli mento-sternal assez saillant pour effacer complètement la saillie du menton peu accentuée déjà, car le maxillaire était atrophié. Les dents s'opposaient normalement. La bride possédait une partie muqueuse ayant en haut sa partie large au niveau de l'os hyoïde et s'amincissant en bas pour disparaître à 4 centimètres de la fourchette sternale dans une région cicatricielle, comme si à ce niveau la muqueuse avait été envahie par la peau.

Obs. IV. — Professeur Broca (in *thèse Sulicka*. Paris, 1893) (1).

Lucien H..., deux ans. Est né avec un cloisonnement de

1. Cf. in *Traité de Chirurgie infantile*, p. 908, fig. 1149-1150.

l'anus et une fistule de la partie inférieure du cou non précédée de tumeur. Au cou, il existe sur la ligne médiane, au-devant du cartilage thyroïde, un tubercule au-dessous duquel est un sillon terminé par un orifice dans lequel s'engage un stylet de 2 centimètres verticalement, s'arrêtant à 1 centimètre au-dessus de la fourchette. A droite et en bas du tubercule est un petit appendice cutané long de 1 centimètre ayant 2 millimètres de diamètre. On ne sent pas au-dessus, à la palpation, de cordon fibreux profond.

L'anus est fermé sur la ligne médiane par une sorte de cloison cutanée insérée sur le prolongement du raphé péri-néal médian. A gauche, existe une dépression en cul-de-sac, à droite, un orifice anal régulièrement conformé.

Opération. — Introduction du stylet dans le trajet, dissection autour du stylet. On trouve que le trajet à parois très minces descend jusqu'au devant du sternum dans le tissu cellulaire presternal.

Obs. V. — Inédite (*communiquée par le professeur Broca*).

Henriette W..., deux ans. Enfant née à terme normalement. Parents bien portants sans difformités. Croissance régulière. Elle présente depuis sa naissance sur la ligne médiane du cou une ligne cicatricielle d'aspect rouge, longue de 4 centimètres, large de 1/2 centimètre barrée, sur toute sa longueur de petites fissures transversales excepté en bas où il existe un petit enfoncement en entonnoir. A ce niveau, en dépliant la peau on voit une série de plis radiés rappelant ceux de la marge de l'anus. Ces plis présentent l'aspect muqueux et sont humidifiés par le suintement du trajet. Le linge est souillé de taches d'aspect purulent. On trouve des squames épidermiques fixées sur toute la cicatrice excepté à l'orifice inférieur. Les extrémités sont distantes, la supérieure de 1 centimètre du menton, l'inférieure de la même distance de la fourchette sternale. A l'union du tiers supérieur et du tiers moyen, sur la lèvre gauche de la cicatrice, on trouve une tache cicatricielle arrondie gaufrée comme celle

d'une pustule variolique. La ligne cicatricielle est mobile, souple, mais le stylet ne peut s'enfoncer dans l'orifice inférieur en cul-de-sac. Pas de troubles fonctionnels.

Opération. — La malade est opérée par M. Broca. Au cours de l'extirpation il est amené sur un kyste dermoïde sous-mental tout en haut. C'est une poche de la grosseur d'une noisette adhérente aux apophyses géni-inférieures remplacées par une excavation un peu irrégulière. En bas, le cordon fibreux adhère à la fourchette sternale.

Obs. VI. — Arndt (*cité in Lannelongue et Ménard*).

Chez un sujet de dix-huit ans, d'intelligence peu développée on voyait sur la ligne médiane au-devant du larynx, un sillon vertical d'aspect cicatriciel long de 2 centimètres, large de 5 millimètres en haut, de 2 millimètres en bas et profond de 1 à 3 millimètres.

Chacune des extrémités de ce sillon était le point de départ d'un trajet fistuleux. La fistule inférieure admettait un stylet de 1/2 millimètre sur une longueur de 1 centimètre de haut en bas. La fistule supérieure plus étroite ne laissait passer qu'une soie de porc et seulement à 1 ou 2 millimètres de profondeur. Mais de plus, un cordon saillant s'étendait depuis l'extrémité supérieure du sillon pré-laryngé jusqu'au menton. Au toucher, ce cordon semblait contenir une cavité, mais le fait ne put être vérifié, la fistule étant trop étroite pour laisser passer un instrument. Les deux fistules secrétaient une petite quantité de liquide.

Obs. VII. — Luschka, 1840 (*cité par Lannelongue et Ménard*).

Dans ce cas, il y avait sur la ligne médiane depuis la pointe du menton jusqu'au sternum un repli de la peau faisant saillie. A un pouce au-dessous de la symphyse on trouvait un bourrelet cutané de la grosseur d'une noisette et au-dessous de lui une rainure, sorte de rigole, qui s'arrêtait à un pouce au-dessus de la fourchette sternale en un orifice arrondi qui donnait accès dans un canal perméable au stylet.

Cette malformation remontait à la naissance. L'examen histologique ne put être fait.

Obs. VIII. — Roth, 1878 (*cité par Chevassu. Revue de Chirurgie, avril 1908*).

Il y avait sur la ligne médiane un sillon membraneux rappelant l'aspect de la membrane pituitaire haut de 1 centimètre, large de 5 millimètres, rouge, qui, à son extrémité inférieure, soit 1 cm. 5 au-dessus de la fourchette sternale s'enfonçait dans un orifice infundibuliforme. Celui-ci conduisait dans un canal qui pouvait être exploré sur une longueur de 2 cm. 5 se dirigeant en bas et à gauche légèrement, sur la face antérieure du manubrium.

L'examen histologique montra que le conduit au niveau de son orifice était tapissé par de l'épithélium pavimenteux et le long de son trajet par des cellules cylindriques ciliées. Sous la couche muqueuse on trouvait une celluleuse élastique avec de petites glandes à mucus, des acini tapissés d'une couche de cellules glandulaires à noyau clair et nucléolé et entouré d'une fine membrane propre. Au milieu de ces amas, on pouvait reconnaître quelques canaux excréteurs revêtus de cellules cylindriques.

De plus, à la simple dissection on pouvait voir appendue à la paroi du conduit fistuleux une série de petites glandules (13) de même structure que les précédentes. On s'assura qu'elles s'ouvraient dans le conduit en poussant par la fistule une injection de bleu de Prusse qui vint colorer les nodules.

Obs. IX. — Cusset (*in thèse Germond. Paris, 1901-1902*).

Une jeune fille de vingt-deux ans présente depuis sa naissance sur la ligne médiane du cou, à 3 centimètres de la fourchette sternale, une fistulette permettant à peine l'introduction d'une sonde Boroman n° 1. Au-dessus, la peau avait une teinte blanchâtre qui la faisait ressembler à du tissu de cicatrice. Le maxillaire inférieur du côté droit était atrophié dans sa portion médiane à tel point que cette jeune fille ne

présentait qu'une saillie à peine marquée du menton. On sentait au toucher les saillies globulaires des apophyses génihypertrophiées. L'exploration au stylet de la fistule était douloureuse et l'instrument se dirigeait en bas vers la fourchette mais sans provoquer aucun réflexe.

L'opération fut faite par le professeur Poncet. Le stylet fut introduit difficilement jusqu'à 2 centimètres de profondeur, le trajet fistuleux disséqué. On sentait avec les doigts introduits dans la plaie un cordon fibreux qui s'engageait profondément sous la fourchette sternale. On ne put savoir s'il était perméable mais en tirant sur lui on exerçait des tractions au loin jusque dans le tissu cellulaire du médiastin antérieur. Sa section montra qu'il ne présentait pas d'orifice central.

Obs. X. — Delkeskamp, 1906 (*Deutsche Zeitsch. f. Chir.*).

Dans le cas rapporté, il trouva exactement sur la ligne médiane une ouverture haute de 3 centimètres dans la peau au-dessous du cartilage thyroïde. On pouvait l'entr'ouvrir en écartant les mors d'une pince introduite. Mais au-dessus et au-dessous de l'orifice, partaient deux fistules entourées de tissu cicatriciel dense, la supérieure vers le menton, l'inférieure vers le sternum, mais elles ne se laissaient pas sonder et sécrétaient peu. De plus, le maxillaire inférieur était atrophié, peu proéminent. L'opération montra que la fistule n'était bien développée ni au niveau de l'os hyoïde ni aux autres points, et le microscope qu'elle était tapissée d'épithélium pavimenteux sans follicules pileux. Cette malformation remontait à la naissance.

Obs. XI. — Leegard (*Archives für Laryngologie*. Berlin, 1912, p. 168 et 224).

N..., garçon de cinq ans et demi, est amené par ses parents parce qu'il présente depuis sa naissance sur la ligne médiane du cou un lambeau de peau, et un petit orifice d'où s'échappe constamment un peu de liquide qui se dessèche en formant des croûtelles.

A l'examen, le garçon semble fort et bien constitué. La malformation se présente ainsi : sur la ligne médiane, à la hauteur du cartilage cricoïde, on voit un lambeau de peau triangulaire ressemblant à une crête de coq, un casque et à peine plus gros qu'un haricot. De là, et toujours sur la ligne médiane descend une ligne saillante, injectée, de 2 millimètres de large, qui aboutit au-dessous de la partie moyenne du cou à un petit orifice fermé par une croûte dans lequel on peut enfoncer un stylet jusqu'à 4 centimètres. En outre, au-dessous du lambeau de peau, existe un orifice donnant accès dans un trajet qui se dirige verticalement en haut et perméable au stylet jusqu'à 1 centimètre.

Quand le malade redresse fortement la tête, on voit une saillie se dessiner sur la ligne médiane partant de la pointe du menton et allant jusqu'au lambeau de peau. L'excision est pratiquée. On voit que les fistules ne sont pas plus profondes que le stylet l'avait indiqué. On n'a pas relevé de malformations analogues dans la famille.

L'examen histologique montre les fistules tapissées d'épithéliums pavimenteux avec cellules cornées dans la partie la plus large de la fistule inférieure.

Étude clinique

L'examen comparé des 11 cas que nous venons de citer montre dès l'abord qu'il s'agit moins d'une fistule médiane du cou que d'une chaîne de malformations tendue de la pointe du menton à la fourchette sternale et rigoureusement sur la ligne médiane. Cette chaîne peut se présenter complète comme dans les cas démonstratifs d'Ombredanne ou de Leegard. Dans d'autres cas des anneaux manquent, mais néan-

moins ceux qui restent sont à leur place dans la chaîne et permettent de la reconstituer entièrement : ces observations sont donc bien superposables.

Cette ligne est constituée par des éléments morphologiquement très différents que nous allons décrire en détail. Elle comprend : 1° une plaque centrale allongée verticalement, suintante ou sèche, surplombée parfois à sa partie supérieure par des excroissances cutanées ; 2° deux fistules partant des extrémités inférieure et supérieure de la plaque et se dirigeant verticalement ; 3° des tractus fibreux qui, faisant suite aux fistules et prolongeant leur direction, vont aller s'attacher à la pointe du menton ou se perdre au voisinage du manubrium ; 4° enfin une anomalie dystrophique du maxillaire dans sa portion médiane.

1° La zone centrale, tantôt sillon, tantôt plaque mais toujours étirée verticalement est un élément constant puisqu'elle existe dans les 11 cas que nous rapportons. De plus, dans tous, elle se rétrécit progressivement pour se continuer avec la fistule inférieure. Sa situation, ses dispositions vont varier suivant le niveau de l'orifice de la fistule inférieure qui lui fait suite. Luschka l'a vue empiéter sur la région sus-hyoïdienne. Dans le cas de Roth, elle est à 2-3 centimètres au-dessus de la fourchette sternale, mais le plus souvent elle occupe une zone comprise entre l'os hyoïde et le bord inférieur du cricoïde.

De forme ovalaire allongée, son aspect peut offrir tous les intermédiaires entre la plaque suintante et

la bride cicatricielle. Roth décrit une zone de 1 centimètre environ, rouge, tomenteuse, suintante, exstrophique, rappelant la membrane pituitaire. Dans le cas d'Ombredanne la cicatrisation, centripète, est presque complète : la plaque présente deux zones d'aspect différent : l'une externe, brune, pigmentée, d'aspect cicatriciel, bridée par deux petites cicatrices blanches et une zone centrale squameuse à écailles minces, sèches, faciles à détacher. C'est cette zone qui d'après les parents saignait à la naissance. Dans le premier cas de Veau, seule la partie inférieure juxta-fistulaire était épidermée, la partie supérieure suintait toujours.

Dans les autres cas, la muqueuse a fait place à une cicatrice épidermée brillante, presque toutes les descriptions s'accordent : rigole, sillon plus ou moins large. Dans le cas de Luschka c'est un long sillon s'étendant depuis 3 centimètres au-dessous de la symphyse jusqu'à 3 centimètres au-dessus de la fourchette, 4 centimètres (Broca), ligne rouge de 3 centimètres (Delkeskamp), 2 (Arndt), réduite à une rigole de 1 cm. 5 (Roth). Enfin, remplacée par une simple tache cicatricielle dans le cas de Cusset. Mais en aucun cas le tégument n'a l'aspect normal.

On peut donc suivre les stades successifs de la cicatrisation dans ces différents cas, et même sur le même cas (obs. I). En outre tous les auteurs signalent l'aspect saillant de cette zone, comme soulevée par un tissu cicatriciel profond surtout facile à mettre en évidence si on fait relever la tête de l'enfant. « Ce

« qui caractérise cette cicatrice dit Veau, c'est le tissu
« scléreux, dense, fibreux sur lequel elle repose.
« Cette base fait une saillie légère sur les plans sous-
« jacents et rappelle les brides qu'on observe sur les
« cicatrices profondes qui ont suppuré longtemps. »

Formations cutanées situées à la partie supérieure de la cicatrice. — Elles existent dans 4 cas, leur siège est le même ; elles limitent en haut l'aire cicatricielle et se trouvent situées à la hauteur du cartilage thyroïde. Leur aspect est souvent le même, c'est un lambeau cutané rosé que Veau compare à un clitoris, Luschka à un bourrelet cutané, gros comme une noisette, Leegard à une crête de coq, de la grosseur d'un haricot. Dans le cas de Broca, c'est un tubercule qui présente un petit appendice singulier implanté sur son côté droit, long de 1 centimètre et large de 2 millimètres.

Sur son versant supérieur, cet appendice est recouvert d'une peau en apparence normale, sur son versant inférieur qui regarde la cicatrice médiane il est souvent pigmenté, brun rougeâtre. Dans le cas de Veau, il présente une portion muqueuse suintante qui se continue avec la zone semblable de la plaque cicatricielle. Sa consistance est molle. Nous rapprocherons de ce bourgeon exubérant les cicatrices lenticulaires blanches ou pigmentées observées au même endroit par Ombrédanne, Broca et Veau.

2° Fistules. — A) *Inférieure.* — Existe dans tous les cas sauf dans l'observation III de Veau où elle était remplacée par une cicatrice blanchâtre. Son

orifice souvent oblitéré par une croûte s'ouvre toujours à la partie inférieure de la plaque cicatricielle qui se rétrécit devient infundibuliforme pour faire place à la fistule dont elle limite en arrière l'entrée. Celle-ci siège, le plus souvent, un peu au-dessous de la partie moyenne du cou à 3, 4 ou 5 centimètres du manubrium. Elle est arrondie, perméable au stylet et étroite. Cependant dans les cas de Broca, Veau et Roth (obs. V, II, VIII), l'orifice est béant, bas situé affleurant le sternum, très peu profond. Le *trajet* toujours vertical est d'un cathétérisme facile au stylet — sauf dans l'observation 10 — long de 2, 4, 5 centimètres s'arrêtant à 1 ou 2 centimètres de la fourchette. Le stylet permet de mobiliser latéralement la fistule, ainsi chargée, sur les plans sous-jacents. Rappelons encore que dans 3 cas (obs. V, II et VIII) à orifice bas situé, présternal, le trajet est court variant de 5 millimètres à 2 centimètres et que la fistule est large et baillante.

B) *La fistule supérieure* est au contraire très inconstante puisqu'elle n'existe que dans 3 cas. Son orifice est creusé à la partie supérieure de notre plaque cicatricielle en regard de celui de la fistule inférieure opposée, toujours sur le même axe médian, taillé dans la base de l'éperon cutané quand il existe. Elle est en outre peu développée : Leegard a pu enfoncer un stylet sur 1 centimètre, Arndt une soie de porc, Delkeskamps n'y a pas réussi. Enfin dans notre première observation on peut interpréter l'axe conjonctif

du tractus supérieur comme le reliquat de la fistule cicatrisée.

* Toutes secrètent un liquide lactescent peu abondant se concrétant à l'entrée, mais d'une façon inconstante et discontinue.

3° Brides cicatricielles et atrophie du maxillaire. — *Les brides supérieures* s'observent très nettes dans 6 cas. La mieux caractérisée est celle de l'observation I. Elle apparut à la dissection partant du pôle supérieur de la plaque cicatricielle « comme un tractus rougeâtre, gros comme une plume de poule, sans adhérence profonde, vascularisée — on dut lier deux artérioles. — Elle put être suivie jusqu'à 2 centimètres de la fourche maxillaire. La palpation montra que là elle se bifurquait en Y dont les branches allaient s'attacher sur deux tubercules développés de chaque côté de la symphyse, bord inférieur, au niveau des fossettes digastriques, et que ces tubercules encadraient une fossette médiane au rebord postérieur de laquelle on sentait les apophyses géni très développées. L'observation V de M. Broca est aussi extrêmement intéressante à ce point de vue. Le tractus supérieur aboutissait à un kyste dermoïde adgénien de la grosseur d'une noisette logé dans une dépression du maxillaire irrégulière, remplaçant les apophyses géni inférieures.

Dans l'observation III de Veau, la bride sail-
lante existe avec menton atrophie peu proéminent.
Arndt (obs. VI) croit qu'elle contient une cavité

mais ne peut le vérifier. Luschka signale aussi « un repli de la peau faisant saillie entre la pointe du maxillaire et le lambeau cutané qui surplombait la cicatrice centrale ». Leegard fait la même constatation.

Mais à côté de ces brides très nettes, il faut signaler que dans 3 autres cas existent des anomalies fibreuses qui semblent être des brides ébauchées, car elles en occupent le siège même et s'accompagnent dans 2 cas d'atrophie maxillaire. En effet dans l'observation II, Veau signale qu'entre le menton et le bourrelet cutané la peau a l'aspect cicatriciel. Dans l'observation IX Cusset, décrit la même chose et en outre « le maxillaire inférieur est atrophié dans sa portion médiane côté droit si bien que le sujet ne présentait qu'une saillie à peine marquée du menton ». Dans l'observation X, enfin Delkeskamps insiste sur ce fait que les fistules étaient creusées dans un véritable tractus fibreux et que le maxillaire était atrophié peu proéminent. En résumé nous voyons 9 cas sur 11 s'accompagner de tractus fibreux mento-cicatrice centrale qui quatre fois coexistent avec l'atrophie du menton.

La bride inférieure est plus inconstante. Elle est nette surtout dans le cas de Cusset où l'on sentait un cordon s'engageant sous la fourchette sternale, et en tirant sur lui on exerçait des tractions jusque dans le tissu cellulaire du médiastin antérieur. Broca (obs. V) a vu l'extrémité inférieure de la fistule reliée au manubrium par des trousseaux fibreux. Delkeskamps

signale que la fistule inférieure était gainée par du tissu fibreux. Dans les cas de Veau et Roth, la fistule cheminait dans le tissu cellulaire présternal. Mais dans tous les autres elle reste à distance du manubrium sans lui adhérer.

Examen histologique. — La majorité des examens pratiqués a montré que ces fistules étaient revêtues d'épithélium pavimenteux stratifié avec parfois couche de cellules cornées à éléïdine, au-dessous d'un chorion avec papilles rares et d'un tissu sous-dermique pouvant contenir des follicules pileux mais pas d'infiltration lymphoïde, pas de cellules thyroïdiennes ou de corpuscules de Hassal. L'éperon cutané supérieur a une structure franchement épidermique avec follicules pileux abondants.

En définitive, ces fistules ont une structure cutanée qui rappelle de très près celle des kystes dermoïdes. Cependant il faut mettre à part le cas de Roth (Obs. VIII), où nous avons vu la fistule tapissée d'épithélium cylindrique cilié avec sous-muqueuse riche et acini qui se vidaient dans la lumière centrale. Comme le fait remarquer Chevassu, nous trouvons là la structure « pharyngoïde » qui rappelle celle du pharynx embryonnaire.

*
* *

Si maintenant nous rapprochons ces symptômes si particuliers de ceux des fistules latérales et médianes profondes, que nous avons résumées, nous

voyons toute la différence qui les sépare et la facilité du diagnostic différentiel qui en résulte. Nous n'opposons pas un à un les symptômes de ces différentes malformations, et en résumé nous dirons que les caractères de ces fistules mento-sternales sont :

1° *L'aspect de la malformation elle-même.* En aucun autre cas nous ne retrouverons la bride cicatricielle médiane, ni l'anomalie du menton, ni la fistule venant s'ouvrir sur la cicatrice centrale, ni l'ordonnance réciproque de ces différents éléments entre eux.

2° *La disposition sur la ligne médiane* sans aucun écart latéral et le trajet vertical des fistules. On voit ici par ce seul caractère toute la différence qui les sépare des rares fistules latérales à orifice externe médian ou para-médian pouvant être cause d'erreur.

3° *Leur trajet intra et sous-dermique* sans aucune adhérence profonde avec les tissus aponévrotiques sous-jacents, différence capitale avec les fistules d'origine thyroïdienne ou secondaire à un kyste thyroïdien dont on sait les connexions intimes avec l'os hyoïde.

4° *Leur apparition dès la naissance.*

5° *Le siège* plus bas situé que celui des fistules thyro-hyoïdiennes qui siègent entre l'os hyoïde et le cartilage thyroïde. Alors qu'au contraire le siège de nos fistules est pré ou sous-laryngé.

6° Enfin leur structure à type pavimenteux cutané.

L'examen d'ensemble de ces symptômes met en relief deux faits dont on ne peut ne pas être frappé

qui sont : d'une part, le processus cicatriciel qui apparaît à tous les étages, brides, plaques centrales, fistules entourées d'une coque fibreuse en voie de régression devenant insondables ou remplacées même par un axe fibreux — et d'autre part, l'impression d'allongement, d'étirement suivant l'axe médian, à la fois dans les deux sens. Nous montrerons plus loin sous quelles influences cette action peut se produire, mais avant nous allons rappeler les diverses explications embryologiques qu'on a pu donner au sujet de ces fistules.

Pathogénie

Quelle peut bien être la cause des fistules mento-sternales et à quel processus évolutif peut-on les rattacher.

A) *A l'ébauche de la thyroïde médiane ?* — Mais on n'a jamais trouvé à l'examen d'élément thyroïdien follicule ou lobule. Et de plus le trajet superficiel de la fistule, ses connexions avec la pointe du menton, l'indépendance de son trajet avec l'os hyoïde suffisent pour rejeter cette hypothèse.

B) *A un reliquat thymique ?* — Kyste ou fistule liés à la persistance partielle du canal thymo-pharyngé ? Mais nous savons que ces formations sont profondes, satellites des veines jugulaires internes,

donc franchement latérales. Cette hypothèse n'est soutenable que pour quelques fistules latérales.

C) *Aux dépens des fentes branchiales ?* — Pas davantage. La fistule ne peut dériver de la première fente, car elle devrait avoir dans ce cas la même direction qu'elle, c'est-à-dire oblique en arrière et légèrement en haut entre l'arc maxillaire et l'arc stylo-hyoïdien. Elle ne peut non plus venir des deuxième, troisième ou quatrième fentes puisque nous savons que ces fentes comme leurs arcs correspondants n'arrivent pas au contact sur la ligne médiane, de celles et de ceux du côté opposé délimitant ainsi le champ méso-branchial de His visible sur la face postérieure du pharynx antérieur, sous la forme d'un triangle à sommet supérieur occupé par le tuberculum impar enclavé entre les extrémités des premiers et deuxième arcs et à base inférieure se prolongeant en Y renversé dont les deux branches vont diverger de chaque côté de la furcula. Par conséquent ces dernières fentes sont latérales et non médianes.

D) *A l'évolution du sinus précervical ?* — Cette opinion soutenue par His puis par Kostanecki et Mielecki a été depuis reprise et complétée par Veau (Séance de la Société de Pédiatrie, juin 1908).

L'embryologie nous apprend en effet que ce sinus est limité : en *haut* par la saillie du deuxième arc, en *dedans* par les deuxième, troisième, quatrième sillons ectodermiques et leurs arcs correspondants se recouvrant en tuiles de toit, et en *dehors* par le pro-

cessus operculaire né du deuxième arc. Celui-ci se développe en bas et en avant en une sorte de large auvent qui va se porter sur la ligne médiane à la rencontre de celui du côté opposé et venir rapidement se souder au futur thorax qui bombe fortement en avant par suite du développement énorme du cœur. Il enclave ainsi dans sa profondeur non seulement les derniers arcs, mais le sinus précervical lui-même d'où il résulte la formation d'une cavité, la *vésicule précervicale* qui ne communique avec l'extérieur que par 2 canaux, comme l'a montré Hammar en haut le *canal de Rabl* pour la deuxième fente, au-dessous le *conduit percervical* pour les troisième et quatrième. Bientôt ils se ferment à leur tour et chez l'embryon de 13 centimètres ils ont déjà disparu.

Mais en réalité, la tête est collée à la masse cardio-thoracique par suite de l'incurvation naturelle de l'embryon à ce stade et toute la surface cervicale antérieure n'est représentée que par un sillon profond, le *sillon précervical* où viennent déboucher les deux canaux précités. Veau insiste sur le fait que les futurs organes thoraciques sont à un niveau très élevé; à la quatrième semaine l'oreillette serait à la hauteur de la future oreille moyenne. Tourneux précise que le point d'origine des arcs aortiques sur le bulbe artériel se trouve un peu plus bas que le tuberculum impar entre ce dernier et la furecula.

Cette disposition est de courte durée, car dès la fin du deuxième mois la tête va se défléchir en haut et

en arrière et la masse cardio-péricardique descendre dans le thorax entraînant les arcs aortiques, les canaux de Cuvier avec les bourgeons thymiques. A ce moment, la partie antérieure du cou se déplisse et prend sa forme définitive.

« Supposons, dit Veau, qu'à ce moment là existe
« une altération du sommet de l'angle de cette région.
« L'écartement du sinus se fera de même, la cicatrice
« amorcée s'étirera suivant la direction de cet écart :
« elle sera donc médiane. »

Si cet auteur a eu le mérite de bien mettre en relief l'action de l'évolution du cou sur la direction et la forme de la fistule mento-sternale, cependant nous ne pouvons souscrire à son opinion et admettre que ces fistules dérivent du sinus précervical. S'il en était ainsi, on devrait voir le trajet, à partir du niveau du corps de l'os hyoïde, s'enfoncer et s'infléchir latéralement à mesure qu'il s'élève : en somme prendre la direction de la deuxième fente comme on le voit dans l'observation de Codet-Boisse avec orifice médian sous-hyoïdien, tractus se dirigeant vers la corne droite de l'os hyoïde puis continuant son chemin en haut et à droite à la partie profonde du cou. Mais comment expliquer ainsi le tractus fibreux supérieur allant s'attacher au menton sans adhérer à la profondeur et les anomalies osseuses à ce niveau ? Nous sommes là en dedans et bien au-dessus de la zone operculaire.

En définitive, l'étude des faits nous montre que la cause de cette malformation ne peut être que médiane

et superficielle et que, comme précise M. Ombrédanne. « Elle ne peut avoir un point de départ autre « que sa seule connexion anatomique, c'est-à-dire le « point rétro-symphysaire. » Or, à ce niveau se produisent : 1° la soudure médiane des deux bourgeons maxillaires inférieurs ; 2° l'apparition du tuberculum impar. Comment ces deux faits pourront-ils déterminer les fistules ?

Première hypothèse. — Si par suite d'un trouble évolutif quelconque les arcs mésodermiques maxillaires inférieurs ne se soudent pas complètement sur la ligne médiane ou le font tardivement, il pourra en résulter soit un pincement de l'ectoderme à ce niveau qui sera le germe d'un kyste dermoïde adgénien devant se développer dans la suite, soit un canal plus ou moins large à siège rétro ou sous-symphysaire qui à cause de ses connexions intimes avec l'ectoderme sera étiré en haut par la déflexion de la tête et en bas par la descente cardiaque exerçant une traction sur la partie profonde du cou. D'après cette hypothèse, les kystes adgénien et les fistules mento-sternales relèvent de la même origine : un enclavement ectodermique mais à forme kystique dans le premier cas, à forme fistulaire dans le second. Leur structure histologique identique le prouve. Et d'ailleurs dans l'observation VI de M. Broca nous en voyons une démonstration évidente puisque cet enclavement a pris à la fois la forme kystique adgénienne et la forme fistulaire mento-sternale.

Quant à la cause primitive de ces défauts de sou-

ture sur la ligne médiane elle reste inconnue. Nous nous contenterons d'établir un rapprochement entre les fissures, les fistules médianes du cou et les solutions de continuité rencontrées sur la voûte palatine, les lèvres, le sternum et qui peuvent d'ailleurs coexister chez le même sujet. C'est ce qu'on observe dans les deux observations de M. Broca où les fistules coïncidaient avec un kyste adgénien et une bride cutanée anale et le cas de Lannelongue d'une fistule présternale chez un sujet qui présentait en même temps deux kystes dermoïdes médians du cou.

2° *Hypothèse.* — La ligne de jonction des premiers arcs avec le tuberculum impar sorte de rainure qui le borde de chaque côté peut aussi être le point de départ d'une fistule, par défaut de coalescence, qui sera étirée en bas lors de l'évolution du cou. En effet, n'avons-nous pas vu dans notre observation personnelle (I) la bride supérieure se bifurquer à 2 centimètres de la pointe du menton pour venir se fixer sur deux tubercules de chaque côté de la symphyse ? De plus, un autre argument en faveur de cette hypothèse est la structure salivaire de la fistule du cas de Roth. Or, les sillons adjacents au tuberculum impar sont aussi l'origine des glandes salivaires et la similitude de structure semble impliquer le même point d'origine.

Pour Chevassu, les fistules basses à structure salivaire seraient secondaires à des kystes parasternaux qui présentent eux-mêmes la même structure et qui sont liés à la persistance anormale d'un élément

des poches branchiales internes ou du canal thymopharyngé. Quant à leur siège médian il l'explique par la triple action de la déflexion du cou, de la fermeture du thorax par rétrécissement progressif de la fente médiosternale et du développement des clavicules qui entraînerait ces malformations en position médiane ou paramédiane. Mais outre que le cas de Roth est le moins complet de tous ceux que nous avons cités, cependant son axe est nettement médian, la fistule, de 2 cm. 5 de trajet, est médiane surmontée elle-même d'une plaque suintante bien médiane qui commence à 2 cm. 5 de la fourchette, sans aucune connexion latérale rappelant son origine.

Ces deux mécanismes que nous venons d'étudier ne s'excluent d'ailleurs nullement et peuvent déterminer des lésions semblables. Grâce à eux, nous pouvons maintenant concevoir la production de la fistule mento-sternale. C'est un enclavement canaliculé juxta-symphysaire, qui sous l'influence des deux causes que nous avons dites, s'étire, s'allonge, est attiré plus ou moins bas. A un moment donné, par suite sans doute de l'insuffisance de la vascularisation mésodermique autour des éléments ectodermiques entraînés si loin du point où le cul-de-sac s'était formé, la fistule s'ouvre vers sa partie moyenne, par sa face antérieure. Ainsi mise à nu, la paroi de la fistule devient suintante, *exstrophique*, rappelant l'aspect de la muqueuse vésicale exstrophée ou l'*area vasculosa* d'un spina bifida : ainsi se produit la plaque médiane que nous retrouvons dans toutes les obser-

vations. Quant à la crête épidermique qui la surplombe nous la considérons comme le point de rupture du trajet devenu exubérant.

Nous concluons donc que l'identité presque absolue des lésions constatées dans tous ces cas implique une origine, toujours la même, subissant les mêmes transformations sous l'influence d'une évolution toujours la même. De même qu'il y a des règles qui président aux évolutions normales des tissus et des organes, il y a des règles qui régissent les anomalies qui les conditionnent et dirigent leur évolution.



CONCLUSIONS

1° A côté des fistules latérales liées à l'évolution de l'appareil branchial et des fistules médianes thyroïdiennes, il existe des fistules mento-sternales médianes et superficielles sans aucun rapport avec les variétés précédentes. Nous en avons réuni 11 cas et en apportons deux observations inédites;

2° Les caractéristiques de ces fistules mento-sternales sont les suivantes :

a) Leur siège sur la ligne médiane antérieure du cou ; *b)* leur situation superficielle sans aucune connexion avec les plans aponévrotiques sous-jacents ; *c)* leur aspect morphologique : fistule allongée reliée au menton et à la région du manubrium sternal par des tractus fibreux, ouverte en avant vers sa partie moyenne. Cette zone ouverte en avant a l'aspect d'une plaque suintante exstrophique ou bien déjà cicatrisée ; *d)* la coexistence fréquente d'anomalies osseuses au niveau de leur point d'attache sur le maxillaire inférieur ; *e)* leur apparition dès la naissance ; *f)* leur revêtement de tissu pavimenteux stratifié à type cutané ;

3° La discussion des faits nous permet de conclure

qu'elles ne peuvent dériver ni des fentes branchiales ni du sinus précervical et que leur seul point d'origine ne peut être qu'un enclavement ectodermique au niveau du carrefour mentonnier, soit au niveau des points de jonction du tuberculum impar avec les deux premiers arcs, soit au niveau de la soudure médiane des deux bourgeons maxillaires inférieurs. Elles auraient ainsi la même origine que les kystes dermoïdes adgéniens.

Cette ébauche fistulaire est dans la suite étirée sur la ligne médiane et dans les deux sens par la déflexion de la tête et la descente de la masse cardio-péricardique.

Vu et permis d'imprimer

A. BROCA

Vu le Doyen :

ROGER

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- ARROU-FREDET ET DESMARETS. — Maladies du cou (*in Nouveau Traité de Chirurgie de Le Dentu et Delbet*, t. XXI, Baillière 1913, Paris).
- BROCA (A.). — Chirurgie infantile (*Steinheil*, 1914).
- BROCA (A.), MONOD et SALINS. — Un cas de fistule congénitale du cou à structure amygdaloïde (*Archives de Médecine expérimentale et d'Anat. pathologique*, Paris, 1914, t. XXVI).
- BUNDE. — Über ein fall von Halsfistel (*Berlin Klinische Wochenschrift*, 1913).
- CHEVASSU. — Fistules et kystes du cou à structure pharyngos salivaire (*Revue de Chirurgie*, avril 1908).
- CODET-BOISSE. — Un cas de fistule congénitale du cou (*Journal de Médecine de Bordeaux*, 1913, p. 266).
- CURTILLET et LAFFONT. — Un cas de fistule secondaire médiane congénitale du cou (*Bulletin médical de l'Algérie*, Alger, 1909).
- GERMOND. — Les fistules congénitales du cou (*Thèse Paris*, 1901-1902).
- HERTWIG. — Traité d'Embryologie (*Steinheil*, Paris, 1906).
- JALAGUIER. — *Bulletin et Mémoires de la Société de Chirurgie*, 1902, p. 733.
- KIRMISSON. — Fistules congénitales du cou (*Recue générale de clinique et thérapeutique*, Paris, 1909, t. XXIII).
- KÜTTNER. — Quelques cas rares de fistules congénitales du cou (*Deutsche med Wochnschr*, Leipsig et Berlin, 1913).

- LANNELONGUE et MÉNARD. — Affections congénitales t. I
(Asselin et Houzeau. Paris, 1891).
- LEAF. — Un cas de fistule médiane du cou (*West London
M. J.* Londres, 1910).
- LEEGARD. — *Archives de Laryngologie et Rhinologie* (Ber-
lin, 1912).
- LE JARS. — Fistules branchiales à parois complexes (*Pro-
grès médical* du 13 février 1892).
- LENORMAND. — Précis de pathologie chirurgicale, t. II (*Paris
Masson*, 1914).
- MOUNIER. — *Paris Chirurgical*, 1910.
- NOBE. — Statistique et traitement des fistules congénitales
du cou (*Deutsche Zeitschr. f. chir.* Leipsig, 1914).
- OMBRÉDANNE. — *Bulletin de la Société de Pédiatrie*, janv.
1920.
- SANTORO. — Fistule branchiale incomplète (*Gior di med.
militare.* Rome, 1909).
- SULINCKA. — Kystes et fistules cong. du cou (*Thèse Paris*,
1893-1894).
- TOURNEUX. — Embryologie (*Collection Testut*, 1909).
- VEAU. — *Bulletin de la Soc. de Pédiatrie*, juin 1908.
- WENGLOWSKI. — Uber die Halsfisteln und Cysten (*Arch.
Klin. Chirurg.* Berlin, 1912-1913).
- WHITEFORD. — Un cas de fistule branchiale complète (*The
Lancet.* Londres, 1915).



THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

